UNIVERSITÉ DE TOULOUSE

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

Année 1963 N° 12

A PROPOS D'UNE ERYTHRODERMIE ICHTYOSIFORME CHEZ UN NOURRISSON DE DEUX MOIS

"Dermite Collodionnée acquise du Nourrisson"

THESE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement en Février 1963

PAR

Jean CALMELS

Membres du Jury

MM. SOREL ..... *Président*

BARDIER .....
BOUISSOU ..... *Assesseurs*
PASQUIE .....

RIBAUT ..... *Suppléant*

IMPRIMERIE JULIA
2, rue Temponières
TOULOUSE

1963

Jean CALMELS

A PROPOS D'UNE ERYTHRODERMIE ICHTYOSIFORME CHEZ UN NOURRISSON DE DEUX MOIS.

Toulouse. — Imprimerie Julia, 1963, in-8° (56 pages).

Thèse Médecine - Toulouse - n° 12.

Jean CALMELS

A PROPOS D'UNE ERYTHRODERMIE ICHTYOSIFORME CHEZ UN NOURRISSON DE DEUX MOIS.

Toulouse. — Imprimerie Julia, 1963, in-8° (56 pages).

Thèse Médecine - Toulouse - n° 12.

Jean CALMELS

A PROPOS D'UNE ERYTHRODERMIE ICHTYOSIFORME CHEZ UN NOURRISSON DE DEUX MOIS.

Toulouse. — Imprimerie Julia, 1963, in-8° (56 pages).

Thèse Médecine - Toulouse - n° 12.

Jean CALMELS

A PROPOS D'UNE ERYTHRODERMIE ICHTYOSIFORME CHEZ UN NOURRISSON DE DEUX MOIS.

Toulouse. — Imprimerie Julia, 1963, in-8° (56 pages).

Thèse Médecine - Toulouse - n° 12.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41547605_0091

A PROPOS D'UNE ERYTHRODERMIE ICHTYOSIFORME CHEZ UN NOURRISSON DE DEUX MOIS

UNIVERSITÉ DE TOULOUSE

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

Année 1963 N° 12

A PROPOS D'UNE ERYTHRODERMIE ICHTYOSIFORME CHEZ UN NOURRISSON DE DEUX MOIS

"Dermite Collodionnée acquise du Nourrisson"

THESE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement en Février 1963

PAR

Jean CALMELS

Membres du Jury	MM. SOREL	*Président*
	BARDIER	*Assesseurs*
	BOUISSOU	
	PASQUIE	
	RIBAUT	*Suppléant*

IMPRIMERIE JULIA
2, rue Temponières
TOULOUSE

1963

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

UNIVERSITE DE TOULOUSE

FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

TABLEAU DU PERSONNEL

Doyen	MM. LAZORTHES.
1er Assesseur	Blanc.
2e Assesseur	SOREL.
Doyens honoraires	GORSE, CALVET, LEFEBVRE.
Professeurs honoraires	Brustier. VALLOIS, CLERMONT, DUCUING, RIBAUT, NANTA, TAPIE, DELAS, RISER, SOULA.

SECTION MEDECINE

PROFESSEURS

Clinique médicale	MM. MÉRIEL.
Clinique médicale	GADRAT.
Clinique chirurgicale et gynécologique	FABRE (P.).
Clinique chirurgicale et du cancer	GRIMOUD.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	VIRENQUE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	BAZEX.
Clinique des maladies de la tuberculose et pathologie interne	MOREL.
Clinique des maladies des voies urinaires	Lhez.
Clinique des maladies de 1ere enfance	BARDIER.
Clinique médicale infantile et puériculture	SOREL.
Clinique de neurologie et psychiâtrie	GÉRAUD.
Clinique obstétricale	GUILHEM.
Clinique odonto - stomatologique	CADENAT (H.).
Clinique ophtalmologique	CALMETTES.
Clinique O.R.L. et de chirurgie maxillo-faciale	CALVET.
Clinique Rhumatologique	Ruffié (René).
Clinique traumatologique des membres	RIEUNAU.
Accouchement et obstétricie sociale	PONTONNIER.
Anatomie	LAZORTHES.
Anatomie appliquée	POULHES.
Anatomie pathologique	FABRE (J.).
Bactériologie, hygiène et médecine sociale	ANDRIEU.
Chimie biologique	VALDIGUIÉ.
Electro-radiologie	MARQUÈS.
Embryologie	BROUSSY.
Histologie	BIMES.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	DARNAUD.
Médecine légale et du travail	PLANQUES.
Médecine sociale	BONHOURE.
Parasitologie	BOUISSET.
Pathologie chirurgicale	Dambrin.
Pathologie générale et médecine expérimentale	SENDRAIL.
Physico-Chimie	AUVERGNAT.
Physiologie	LAPORTE (Y.).
Physiologie appliquée et pharmacologie	BAISSET.
Physique biologique et médicale	BUGNARD.
Propédeutique médicale	LAPORTE (J.).
Thérapeutique	DARDENNE.

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

Anatomie générale et comparée	MM. COULOUMA.
Bactériologie	Mme ENJALBERT.

PROFESSEURS SANS CHAIRE

Biochimie médicale	MM. DOUSTE-BLAZY.
Physique médicale	BRU.

MAITRES DE CONFÉRENCES AGRÉGÉS

Anatomie	M. Bastide.
Anastésiologie	Lareng.
Carcinologie	Estrade
Médecine Générale	MONNIER.
Oto-rino-laryngologie	CLAUX.
Pathologie expérimentale	Gleizes.
Physiologie	MONTASTRUC.
Physique médicale	Commanay.
Histologie et embryologie	PLANEL.
Physiologie	Bessou.
Anatomie pathologique	BOUISSOU.
Parasitologie	RUFFIÉ (J.).

AGRÉGÉS

Médecine générale	MM. MONNIER, Rascol, Ribaut, CALAZEL,
Chirurgie générale	MM. ENJALBERT, FICAT, PASQUIÉ, Souquet, Sarrazin.
Médecine légale	GRÈZES-RUEFF.
Dermatologie et syphiligraphie	Dupré.
Hydrologie	Denard.
Obstétrique	Espagno
Pneumo-Phtisiologie	DELAUDE.

AGREGES LIBRES

Anatomie	MM. THOMAS.
Ophtalmologie	DÉODATI.
Pathologie chirurgicale	DIEULAFÉ.

SECTION PHARMACIE

PROFESSEURS

Botanique et cryptogamie	Mme DULUCQ-MATHOU.
Chimie analytique, toxicologie et hygiène industrielle	M. BOURBON.
Chimie pharmaceutique	BLANC.
Pharmacie chimique et pharmacodynamie	CAUJOLLE.
Matière médicale	VINCENT.
Pharmacie galénique	STANISLAS.
Zoologie	M. ROUX.

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

Pharmacie	M. COUTURIER.

PROFESSEURS SANS CHAIRE

Sciences naturelles	Mme Caujolle

MAITRES DE CONFÉRENCES AGRÉGÉS

Microbiologie	MM. BREUILLAUD.
Sciences physiques	PITET.
Toxicologie	Broussy (G.)

PERSONNEL ADMINISTRATIF

Secrétaire principal	M. ROCHE.
Secrétaire	Berrut.

La Faculté déclare n'être pas responsable des opinions émises par les candidats
(Délibération en date du 12 mai 1891)

A LA MEMOIRE DE MON PERE

A MA MERE

en témoignage de mon profond amour et de ma reconnaissance pour leur affection, leur dévouement, leurs sacrifices.

A MA FEMME, MADELEINE

dont l'amour et la tendresse m'ont soutenu et réconforté durant mes études médicales.

A MA FILLE, ANNE

A MES BEAUX-PARENTS

en signe de gratitude pour toute leur affection.

A MON BEAU-FRERE

A TOUS MES PARENTS

A MES AMIS

A NOTRE PRÉSIDENT DE THÈSE :

MONSIEUR LE PROFESSEUR SOREL

Professeur de Clinique Médicale et de Puériculture
Chevalier de la Légion d'Honneur

qui nous a fait le très grand honneur d'accepter la présidence de cette thèse. Qu'il veuille bien recevoir l'hommage respectueux de toute notre gratitude.

A NOTRE JURY DE THÈSE :

MONSIEUR LE PROFESSEUR BARDIER

Professeur de Clinique Médicale de la Première Enfance
Médecin des Hôpitaux

MONSIEUR LE PROFESSEUR BOUISSOU

Maître de Conférences Agrégé d'Anatomie Pathologique

MONSIEUR LE PROFESSEUR PASQUIE

Professeur Agrégé de Chirurgie Générale

MONSIEUR LE PROFESSEUR RIBAUT

Professeur Agrégé de Médecine Générale

qui ont bien voulu accepter d'être nos juges.
Nous les prions d'agréer notre profonde gratitude.

A MONSIEUR LE DOCTEUR DEGOY

Ex-Chef de Clinique à la Faculté
Assistant des Hôpitaux

qui nous a fourni les éléments de ce travail. En signe de notre reconnaissance pour les conseils précieux qui ont beaucoup facilité notre tâche.

A MONSIEUR LE DOCTEUR R. BERGES

Ex-Chef de Clinique à la Faculté
Chevalier de la Légion d'Honneur

en témoignage respectueux de notre très vive reconnaissance et de notre profonde admiration.

A NOS MAITRES DE LA FACULTE

ET DES HOPITAUX DE TOULOUSE

A MESSIEURS LES DOCTEURS

DE L'HOPITAL DE SAINT-GAUDENS

INTRODUCTION

Nous rapportons dans ce travail l'observation d'une affection très grave chez un enfant de 1 mois et demi, qui s'est présentée sous l'aspect — habituellement décrit chez le nouveau-né — de « fœtus collodionné » ou « érythrodermie ichtyosiforme diffuse ».

Certains aspects tout à fait inhabituels de notre observation, notamment le caractère acquis de la dermite et son évolution finale vers la guérison sans séquelles nous ont conduit :

— à faire une revue des affections desquamatives qui peuvent atteindre le nouveau-né et l'enfant dans le premier trimestre de la vie ;

— à discuter de la place nosologique de notre observation par rapport à ces affections.

NOTRE OBSERVATION

La jeune S... Jeanine est née dans des conditions normales, bien qu'en présentation du siège. L'accouchement s'est effectué sans difficulté et l'enfant a crié immédiatement. Son poids à la naissance est de 2 kg 750.

La grossesse a été absolument normale. On n'a pu relever chez la mère aucune infection durant la gestation.

Comme nous l'a confirmé le médecin de la famille qui a pratiqué l'accouchement, l'enfant à la naissance était normal et ne présentait aucune lésion cutanée en particulier nulle trace d'érythrodermie.

Le père et la mère de notre malade sont en bonne santé et on ne peut noter dans leurs antécédents personnels aucune affection particulière. De plus ils ne sont pas cousins germains.

Aucune érythrodermie ichtyosiforme n'a pu être retrouvée dans les ascendants ou les collatéraux. Un frère de notre malade a cependant présenté un eczéma du nourrisson qui a guéri sans difficulté.

La maladie débute à l'âge de 1 mois par une érythrodermie d'abord localisée au tronc et au siège, puis rapidement généralisée à tous les téguments et affectant par endroits un caractère suintant. Au niveau du cuir chevelu on trouve un aspect squameux. L'état général est bien conservé et l'ensemble évoque une maladie de LEINER-MOUSSOUS. Au bout d'une quinzaine de jours, l'état général qui était resté excellent s'altère brutalement à l'occasion d'un épisode de gastro-entérite fébrile qui motive le 13 novembre 1962 l'hospitalisation dans le centre le plus proche (Rodez), où l'enfant ne restera

que quelques jours. Car, en dépit d'un traitement standard associant :

Antibiotique,
Delta Cortisone,
Perfusions.

l'état du malade empire. Le poids continue à chuter, l'état général achève de se détériorer, la température est à 40°. Des signes pulmonaires font leur apparition.

En même temps la note ichtyosiforme commence à se manifester.

Son transfert à Purpan est décidé. L'enfant rentre le 5 décembre 1962 dans le Service de Monsieur le Professeur SOREL.

A l'entrée l'enfant présente un état général extrêmement mauvais. Il est amaigri et ne pèse que 4 kg 100 à deux mois. Il est déshydraté, hypotonique et adynamique.

Il présente en outre une otite bilatérale, et une pneumopathie bactérienne dont font foi la clinique et la radiographie.

Mais l'enfant présente avant tout un aspect cutané très étonnant. Il semble enduit d'une couche importante de vernis. Il présente un aspect luisant, transparent, collodionné. Il donne l'effet d'être habillé de cellophane craquelée.

A la face, c'est un véritable masque rétractile maintenant en permanence la bouche ouverte. Les lèvres sont éversées. Les paupières en ectropion. Les narines sont rétractées ,obstruées par des squasmes. Le front et les joues sont unis et lisses.

Les membres sont atteints dans leur ensemble, comme le tronc et le dos, recouverts de squasmes très larges, véritable peau de serpent. Ces squasmes sont séparées parfois par des stries, des crevasses découvrant un derme suintant, très érythrosique. Les extrémités des membres sont pseudo sclérodermiques sem-

blant engaînées dans une carapace trop étroite, limitant les mouvements, entraînant des rétractions : doigts en griffe, pieds en flexion dorsale invincible.

Le cou, les plis inguinaux, toutes les régions de plis sont le siège de rhagades fines étroites, multiples et très suintantes.

Le derme sous-jacent est très érythrosique.

Les phanères enfin sont touchés. Les sourcils sont absents, les cils pauvres, l'enfant est chauve. Les ongles sont normaux.

Par ailleurs le cœur est normal, l'examen neurologique, l'examen oculaire et l'examen général sont normaux.

Le diagnostic d'erythrodermie ichtyosiforme est porté On instaure le traitement suivant :

— association d'antibiotiques à visée pulmonaire et otitique,

— bains de permanganate au 20/millième que nous préférons aux applications de glycérolé d'amidon,

— maintient en atmosphère sensiblement stérile et humidifiée (incubateur),

— langes stériles.

L'état demeure stationnaire pendant 15 jours, puis s'aggrave franchement en raison d'une anorexie croissante et de troubles digestifs et l'on pense la partie perdue.

Puis à la troisième semaine des raisons d'espérer apparaissent. En même temps que s'estompent les troubles digestifs, la desquamation apparaît en grands lambeaux secs et transparents, multiples.

Cette desquamation dure pendant une dizaine de jours, elle découvre alors une peau neuve, souple, de coloration et de consistance normales.

L'état général s'améliore d'une manière spectaculaire, la peau reprend un aspect normal. Les signes

de pneumopathie ont disparu, l'otite bilatérale est guérie. Il n'existe en particulier aucune trace même discrète d'intertrigo dans les plis.

Il s'agit donc d'un nourrisson de deux mois hypotrophique présentant une hyperkératose ichtyosiforme diffuse, type « collodion libe fœtus », avec attitude fœtale, rétractions cutanées, athrepsie, type momification. L'affection a commencé à l'âge de 1 mois, et cet enfant ne présentait à la naissance ni durant le premier mois aucune lésion cutanée. Malgré le tableau clinique extrêmement grave que présentait ce nourrisson à l'entrée dans le service, malgré une aggravation importante de tous les symptômes, après quinze jours d'hospitalisation et de traitement, il s'est produit une guérison soudaine, inattendue. Cette guérison a pour principales caractéristiques de s'être faite sans séquelles d'intertrigo et avec reprise rapide de l'état général.

Cette observation nous amène à :

— rappeler rapidement et de façon élémentaire la nomenclature des affections desquamatives de la période néo-natale,

— situer notre observation par rapport à celles-ci.

NOMENCLATURE DES AFFECTIONS DESQUAMATIVES DU 1er TRIMESTRE DE LA VIE

Elles sont essentiellement au nombre de quatre :
— l'aspect collodionné de l'enfant né post-mature;
— la maladie de Ritter. ;
— l'ichtyose congénitale diffuse ;
— la maladie de Leiner-Moussous.

L'ASPECT COLLODIONNE DE L'ENFANT NE POST-MATURE

Chez cet enfant la desquamation du vernis brun-jaunâtre qui recouvre le corps, montre une peau sous-jacente normale. Lorsque tous les squames sont détachés, la peau reprend son aspect normal. Il s'agit là d'une simple origine mécanique, de la macération de la partie superficielle de la peau en l'absence de la matière protectrice vernix casoosa.

LA MALADIE DE RITTER VON RITTERSHEIM

Il en fit la description en Prague en 1878. C'est une affection rare. Elle s'observe exclusivement pendant les premiers jours de la vie, parfois à la naissance, jamais après le quinzième jour. Les lésions débutent à la face, au pourtour des lèvres, aux extrémités, par des fissures, des lésions humides impétigineuses, puis apparaît un érythème scarlatiniforme qui, très rapidement, se généralise. La peau est pourpre, et sur ce fond rouge on trouve des vésicules et des bulles contenant une sérosité louche.

Ces phlyctèmes n'ont qu'une durée éphémère et une exfoliation massive se produit rapidement. Elle met à nu des surfaces cutanées étendues principalement autour de la bouche et des régions exposées. Ces larges surfaces

exfoliées, d'un rouge luisant, bordées de lambeaux d'épiderme enroulés sur eux-mêmes donnent au nouveau-né l'aspect d'un grand brûlé. Un aspect ébouillanté qui rappelle singulièrement celui du pemphigus foliacé. Le moindre attouchement détermine un clivage important de l'épiderme sur le derme (signe de Nikolsky) signant une épidermolyse manifeste. Le décollement épidermique s'accentue, l'épiderme soulevé laisse à nu un derme rouge vif suintant.

Une stomatite avec exudats grisâtres reposant sur des ulcérations, peut s'associer aux lésions cutanées et gêne considérablement la têtée. L'importance de l'atteinte de l'état général dépend de l'étendue des lésions : syndrome infectieux commun dans les formes plus au moins localisées, ou état toxique avec signes de collapsus dans les formes extrêmes. L'enfant meurt dans 75 % des cas par localisation infectieuses et viscérales : broncho-pneumonie en particulier.

La maladie de Ritter ne rentre donc dans cette discussion que si elle est vue seulement à la deuxième phase de son évolution, lors de l'exfoliation massive. La présence de bulles et de vésicules que nous trouvons durant la première phase de la maladie permettrait en effet de faire le diagnostic de maladie de Ritter.

C'est donc en réalité une affection bulleuse à rapprocher du pemphigus.

L'ICHTYOSE CONGENITALE DIFFUSE

Les auteurs classiques en ont donné les premières descriptions.

Hebra, dans son « Traité des maladies de la peau » la définit ainsi : « L'ichtyose congénitale est une affection bizarre dans laquelle la peau du nouveau-né est d'un rouge brun, rude, fendillée et décollée sous forme de grandes lamelles et présente dans son aspect une certaine analogie avec l'enveloppe d'une pomme cuite ou avec celle d'un cochon de lait rôti ou encore avec une brûlure

de la peau produite par un liquide médiocrement chaud. »

Thibierge, dans le « Dictionnaire Encyclopédique des Sciences Médicales », désigne l'affection sous le nom d'ichtyose fœtale et lui attribue les caractères suivants : « aspect de l'épiderme qui est dur et résistant, a perdu son élasticité, a dilaté tous les orifices extérieurs, a fait disparaître toutes les saillies et a subi, par suite de la croissance du foetus, de véritables éclatements donnant lieu à la production de fissures plus ou moins profondes. »

Enfin Richter, en 1792, opposera pour la première fois les formes graves immédiatement mortelles aux formes plus atténuées à pronostic lointain favorable.

Les auteurs modernes en particulier Grislain et Lemoine en 1957 discuteront le terme d'ichtyose congénitale particulièrement imprécis parce qu'il laisse supposer une parenté avec l'ichtyose commune, affection totalement différente. Darrier a proposé le terme « d'hyperkératose diffuse congénitale ».

Un effort de classification auquel se rattachent les noms de Bustamente, Tejeda, Finlays, et Bound, Fischer et Mc Kee, aboutira à la distinction actuelle de 3 variétés :

1° *La forme majeure* ou kératome malin diffus congénital, rapidement mortelle. Décrite sous les termes de : « Fœtus arlequin », « Alligator boy », « Enfant momie ». Thiberge en a donné la description suivante :

« Au moment de la naissance l'enfant semble couvert d'une couche d'enduit sébacé, desséché, de couleur sale jaune-claire ; la peau a la consistance de cuir dur : revêtement cutané formé de véritables plaques de blindage dures, épaisses, ressemblant aux pièces d'une armure, interrompues par de larges et profondes fissures aux plis de flexion articulaires et au cou ; les fissures peuvent atteindre jusqu'à cinq et même dix millimètres de profondeur.

Gêne considérablement les mouvements des membres qui restent figés dans une attitude fœtale, c'est-

à-dire en demi-flexion. Le fond des crevasses est rouge, suintant, sanguinolent, recouvert d'un épiderme plus mince, mais souvent d'aspect collodionné. Aucune zone cutanée n'apparaît normale.

Au niveau de la face, toute trace d'apparence humaine a disparu, le nouveau-né a véritablement une tête de scaphandrier. Il n'y a pas de cheveux, le cuir chevelu est recouvert par une carapace lisse et dure, parcourue de fissures antéro-postérieures. Les oreilles sont enfouies dans une masse cornée, le pavillon n'est qu'une saillie plate collée contre la paroi crânienne, contrée par une dépression. Il n'y a ni cils ni sourcils. Les yeux sont invisibles ; à leur place, il existe deux gros bourgeons rouges, mollasses, d'apparence charnue, constituée par la hernie de la conjonctive à travers les paupières en ectropion. Le nez n'apparaît au centre du visage que sous la forme de deux dépressions, souvent obstruées par une membrane épidermique épaissie, blanche, résistante. A la place de la bouche, on aperçoit un orifice béant ; bordé de lèvres éversées, irrégulières, indurées et fissurées. Le cou est large et court sillonné de fissures perpendiculaires à son axe. Le tronc présente des fissures et des sillons irrégulièrement disposés.

Les organes génitaux sont le plus souvent rudimentaires, chez le garçon le prépuce fait défaut.

Les membres sont comme œdematiés, immobilisés par l'épaisseur de l'épiderme, quelquefois parcourus par des sillons verticaux, le plus souvent traversés par des sillons circulaires, surtout au niveau des articulations. Aux aisselles, on voit de petites plaques séparées par des sillons peu profonds. Les extrémités des membres sont parfois bien conformées n'offrant que des craquelures au niveau des articulations des phalanges. D'autres fois, les doigts sont comme soudés les uns aux autres, défigurés, ressemblant à des griffes, ou à peine formés, voir même complètement absents.

Au total, est réalisé un aspect repoussant, inoubliable, c'est « l'alligator boy », le fœtus arlequin ».

La vie de cet être inoubliable qui semble sorti de quelque cauchemar est brève ; l'alimentation au sein et au biberon est mécaniquement impossible du fait de la conformation particulière de la bouche. Le thorax enserré dans une peau étroite et inextensible, ne peut se dilater à l'inspiration, ni se vider au moment de l'expiration. Enfin, de nombreuses fissures ou rhagades dont tout le corps de l'enfant est parcouru sont autant de points de pénétration pour des agents microbiens. Au total c'est donc par un triple processus d'inanition et d'asphyxie primitives et d'infection secondaire, que le nouveau-né s'achemine rapidement vers la mort qui survient au plus tard en 26 à 48 heures ».

La littérature médicale tant française qu'étrangère relate ainsi plusieurs observations de formes majeures de l'ichtyose congénitale. Ce sont entre autres les observations de J. Marie, H. Boissière, S. Hebert en 1950, de Chevalley, Weill-Heulot, Hervé, Matet en 1951, de Hallet J. en 1953, de Kessel I. et S. N. Javet en 1957, de B. Sernec-Logar et S. Kotnik-Kenda en 1958. La dernière publication date de septembre 1962 et est due à M. Lamy, M. Aussannaire, C. Nezelof, J. Frezal, Mlle M. L. Jammet, J. Rey et B. Labrune. Elle relate un cas typique de kératome malin diffus congénital :

Thierry L... est hospitalisé, quelques heures après sa naissance, à la clinique de Génétique Médicale des Enfants-Malades, pour un état cutané qui évoque une ichtyose généralisée. L'enfant pèse 3 k 500. Il est né une dizaine de jours plus tôt que le terme prévu. La présentation a été normale. L'accouchement s'est effectué sans difficulté et l'enfant a crié immédiatement.

Les parents sont jeunes. La mère a 21 ans, c'est sa première gestation. Elle ne connaît que très imparfaitement sa famille. Le père a 25 ans. Il est bien portant. Le père et la mère de cette malade sont originaires du même pays et sont cousins germains. Chez l'un et l'autre les réactions sérologiques sont négatives.

L'aspect de l'enfant est étonnant :

1° L'ensemble du corps est revêtu d'un tégument érythrosique, parcheminé et œdématié.

L'érythrodermie donne au revêtement cutané un aspect carminé diffus. La peau est tendue, recouverte d'une couche vernissée et luisante, comme si le bébé avait été ébouillanté. En effet

cette coloration « écrevisse » apparaît sous une couche parcheminée, qui a la consistance d'une toile cirée, d'un revêtement de cuir. Cette enveloppe apparaît trop petite et gêne l'extension des membres, qui sont en demi-flexion; enfin, elle semble mal adhérer aux plans sous-jacents qui sont gonflés par un œdème important.

2° Le faciès n'est pas épargné. Il a le même aspect collodionné. La bouche est béante, les lèvres sont éversées et peu mobiles, les commissures sont fissurées. Les yeux apparaissent petits et les fentes palpébrales horizontales. Il existe un ectropion des paupières. Le nez est petit, sa racine est enfoncée, le front et les joues sont tendus et infiltrés, les oreilles sont petites, boursouflées, plaquées contre la boîte crânienne et leur implantation paraît basse.

3° Le cou, les plis de flexion, le thorax, l'abdomen sont largement fissurés et crevassés Les doigts sont recourbés en griffes.

4° Les phanères sont épargnés : les cils, les sourcils, les ongles ne sont pas altérés, les cheveux sont présents.

5° Le reste de l'examen ne met pas en évidence d'autres anomalies : l'examen neurologique est normal, l'auscultation ne décèle aucune cardiopathie, les organes génitaux sont bien développés, il n'y a pas d'imperforation anale, ni d'atrésie de l'œsophage.

L'enfant est fortement hypothermique (34°5). Il est placé dans un incubateur où règne une atmosphère oxygénée et humidifiée, enveloppé dans des langes stériles. On lui donne quinze centigrammes d'érythromycine pour prévenir une infection des lésions cutanées et on utilise un collyre antiseptique pour éviter une infection oculaire.

Le deuxième jour, la température est à 37°. L'enfant n'absorbe que de petites quantités d'eau; les œdèmes fondent; la courbe de poids s'abaisse; la peau prend un aspect de « pomme cuite ». L'enfant meurt le troisième jour sans qu'aucun trouble respiratoire, aucun signe infectieux soient apparus.

La vérification nécropsique est faite le jour même. L'étude histologique montre une ichtyose ortho-kératosique, remarquable par son importance. La couche cornée très épaisse, lamelliforme, dépourvue de cellules, forme une croûte discontinue qui recouvre la surface cutanée. L'épithélium malpighien sous-jacent apparaît, comparativement très atrophique. Le décollement s'effectue au niveau des premières couches d'éléidine. Dans la partie basale de l'épithélium malpighien, on note une vacuolisation cytoplasmique avec, parfois, de petites inclusions acidophiles dans les vacuoles Cette vacualisation est très irrégulièrement répartie. La couche basale germinative apparaît sensiblement normale dans sa cytologie et sa répartition pigmentaire.

Le derme et l'hypoderme ne montrent aucune lésion particulière. L'image réalisée est celle d'une ichtyose très importante.

En certains endroits, l'atrophie epithéliale est telle que le dépôt kératosique paraît reposer directement sur la surface dermique.

L'étude du placenta ne montre pas d'anomalie frappante dans la distribution et la maturité des villosités choriales. En revanche, la membrane amniotique est tout à fait normale. La lame choriale est le siège d'une dissociation et d'une fragmentation, et la bordure amniotique disparaît le plus souvent. Sa surface épithéliale est discontinue et très souvent absente. Sous elle on retrouve des fragments de caduque dont la morphologie cellulaire demeure normale.

Le Kératome malin diffus congénital réalise donc une dystrophie rare, toujours incompatible avec la vie. Il frappe assez souvent un prématuré. L'aspect est monstrueux dès la naissance. Des plaques cornées énormes recouvrent le corps : des fissures, des sillons séparent ces plaques les unes des autres ; les cheveux, les cils, les sourcils, sont absents ; l'ectropion des muqueuses est habituel ; des malformations associées ne sont pas rares. Le pronostic de cette forme est donc absolument désespérée dans l'état actuel de nos connaissances.

2° *La forme moyenne,* décrite par Kaposi sous le nom d'ichtyose sébacée (séborrhea squamosa neonatorum), par Darier sous le terme d'hyperkératose diffuse congénitale, et que les auteurs anglo-saxons désignent du nom de « collodion like skin » ou « parchment like skin » et dont beaucoup de cas peuvent survivre. Cependant la mort n'est pas rare. Lorsqu'il y a survie les lésions cutanées persistent d'une manière d'autant plus prononcée qu'elles sont plus marquées au moment de la naissance.

L'aspect de ces nouveau-nés est souvent mais non toujours caractéristique dès la naissance ; il est en tous cas, manifeste précocement, au deuxième ou troisième jour.

Ils présentent une dystrophie cutanée semblable à la forme précédente, mais beaucoup moins marquée.

La peau recouverte à la naissance d'une pellicule vernissée est luisante, boudinée, par endroits, ressemble fortement à du collodion. Dépourvue d'élasticité,

elle se fendille rapidement, surtout aux plis de flexions ; puis elle desquame en larges écailles qui se détachent spontanément.

Au niveau de la face l'aspect est moins monstrueux : les mêmes lésions existent, mais à un degré moindre : ectropion plus atténué des paupières avec conjonctives œdémaciées et hyperhémiées, éversement des lèvres plus ou moins rétractées ; nombreuses et longues rhagades péribuccales en éventail. Les oreilles sont visibles, mais le pavillon reste déformé, collé au crâne où il est maintenu par la couche de pseudo-collodion. Les cheveux poussent normalement ; il peut y avoir des cils et des sourcils. En général les ongles sont très longs et poussent vite. Les dents congénitales sont tout à fait exceptionnelles ; elles sont déformées et mal implantées.

L'enfant conserve l'attitude fœtale replié sur lui-même. Il respire plus facilement que dans la forme majeure et peut s'alimenter d'une façon un peu plus régulière. Merklen et ses collaborateurs citent le cas d'un enfant qui a atteint l'âge de 19 mois ; la dentition est normalement avancée et les ongles devaient être coupés tous les deux jours.

Chez ces enfants les troubles les plus dangereux sont d'ordre infectieux à point de départ cutané et oculaire.

Parmi les publications les plus récentes décrivant des cas d'ichtyose congénitale que l'on peut classer dans les formes moyennes, nous citerons les deux dernières en date.

Tout d'abord l'observation de P. Ducas et M. Mayer à la Maternité de l'Hôpital Saint-Antoine et qui avait déjà fait l'objet de la thèse de leur élève Phiam Doan de :

Philippe D... est né le 19 mars 1957, au terme de 8 mois. Il pesait, à sa naissance, 2 kg 160 et mesurait 47 cm. C'était le premier enfant d'un couple dont les conjoints n'avaient entre eux aucun lien de parenté. Dès sa naissance il a attiré l'attention par un aspect très évocateur d'une forme grave d'ichtyose congénitale.

Ses téguments étaient revêtus d'un enduit collodionné, qui obstruait les orifices des yeux, du nez, de la bouche. Par endroit cet enduit présentait de larges fissures laissant suinter un liquide crémeux et jaunâtre. L'enfant fut alors mis immédiatement dans une isolette chauffée, placé sous oxygénothérapie continue et enveloppé dans des compresses stériles largement humidifiées. On prescrivit une transfusion de sang frais qui fut effectuée dans la journée (25 cm^3 de sang isogroupe), un traitement hormonal à base d'hydrocortisone (25 unités faites en quatre injections intramusculaires par 24 heures) et des antibiotiques (pénicilline à raison de 400 000 unités quotidiennes et streptomycine à raison de 0 g 20).

Contre toute attente, au bout de 24 heures l'état de l'enfant se transforma. On vit apparaître de larges desquamations. Les paupières ectropiées purent être légèrement écartées et l'on put entreprendre des instillations de collyre à base de tifomycine. On put de même entrouvir les lèvres et faire absorber au bébé, au moyen d'une pipette, quelques gouttes tout d'abord d'eau sucrée puis de lait de femme.

Quarante-huit heures après la naissance, l'état s'améliora encore nettement. L'enfant émit quelques cris, remua un peu ses membres jusque-là immobilisés par la gange qui les entourait. Le réflexe de succion devint franc et une alimentation rationnelle put être entreprise. Deux nouvelles transfusions furent à nouveau pratiquées. On en profita pour faire un bilan biologique, qui ne montra qu'une hyperglobulie attribuable plus à l'état de concentration humorale qu'à une réaction erythrocytaire réelle.

Les traitements pénicillé et corticosurrénalien furent poursuivis aux mêmes doses.

L'évolution se fit par alternatives d'amélioration (la desquamation laissant apparaître un épiderme neuf d'assez bonne apparence) et de rechutes (de nouvelles poussées de kératinisation menaçant de leur redonner leur aspect primitif).

Elle fut, au surplus, entrecoupée d'épisodes infectieux plus ou moins graves (blépharites, folliculites, abcès cutanés dont l'un aboutit à l'élimination d'une large escharre et dont un autre fut à l'origine d'un épisode de diarrhée avec menace de toxicose). Des examens bactériologiques mirent en cause un staphylocoque pathogène dont la souche s'avèra être résistante à la pénicilline. Cette médication fut alors abandonnée et remplacée par de l'auréomycine.

Au cours de la seconde semaine, on crut pouvoir arrêter l'hormonothérapie dont on craignait l'influence néfaste sur le développement des épisodes infectieux. Cet arrêt fut suivi d'une rechute rapide qui se manifesta au début par l'apparition soudaine d'une érythrose intense, strictement limitée à une moitié du corps et

qui donnait à l'enfant l'aspect « arlequin » sous lequel cette affection a été parfois décrite.

La corticothérapie fut alors reprise sous forme de cortancyl dont les doses furent progressivement abaissées à 2 mg 50 par 24 heures. En dépit des accidents précédents, l'état des téguments se transforma. Leur décapage permit alors de découvrir la présence d'un angiome assez important du dos de la main gauche. L'extension rapide de cet élément tant en surface qu'en relief, fit qu'il fallut par la suite adresser ce bébé à Villejuif où il fut traité par des applications locales de radium.

Revu à l'âge de deux mois et demi l'enfant, qui était sorti de la maternité six semaines après sa naissance, et qui avait continué à être soumis au cortancyl pendant toute cette période, ne présentait plus que des traces légères de son affection. Il aurait pu être considéré comme atteint d'un simple érythème séborrhéique diffus.

La dernière consultation fut faite à l'âge de 10 mois et demi. Depuis six mois l'enfant avait cessé tout traitement en dehors des soins locaux. Il conservait quelques traces de kératinisation surtout marquée au niveau du thorax et des bras. Son angiome était encore important.

La deuxième observation que nous citerons date de septembre 1962 et nous la devons à M. LAMY et ses collaborateurs à propos de trois cas d'ichtyose congénitale de forme moyenne. Le premier cas aboutira à la mort, les deux autres à une guérison avec des séquelles importantes.

Premier cas : L'enfant, Gabriel C..., âgé de 2 ans et 3 mois, est hospitalisé à la Clinique de Génétique Médicale pour une atteinte de l'état général, des troubles neurologiques complexes et une ichtyose congénitale.

Après un accouchement rapide, l'enfant avait crié immédiatement. Il pesait 2 k 800. Ses téguments étaient verdâtres; ils semblaient avoir pris la coloration « purée de pois » du liquide amniotique.

Au troisième jour de la vie, le revêtement cutané avait pris un aspect sec et gauffré, qui avait persisté pendant un mois. Vers le trentième jour, une desquamation intense et diffuse s'était produite. L'enfant avait fait peau neuve, mais ses téguments étaient restés secs et ichtyosiques. A aucun moment les médecins n'avaient observé d'ectropion des muqueuses, ni de rhagades ni de fissures. Pendant cette période, l'enfant avait été soigné pour une hémorragie cérébro-méningée, puis pour une

otite suivie d'une atteinte rénale, avec hyperazotémie et albuminurie.

C'est à l'âge de 2 ans et 3 mois qu'il est envoyé pour observation à la Clinique de Génétique Médicale.

a) L'atteinte cutanée est très importante : la face est engainée d'une couche luisante et jaune, d'un véritable masque de cire. Il n'y a pas de fissure près des orifices naturels, pas d'ectropion des muqueuses. Le nez est pincé, les narines sont fines. La bouche reste ouverte en permanence. Les lésions prédominent sur le thorax qui est recouvert de squames très larges, délimitées par des stries transversales. Les membres sont atteints dans leur ensemble. Sur le dos et dans la région génitale, la peau est finement squameuse.

b) Les phanères sont également altérés : les sourcils, peu fournis, sont le siège de lésions séborrhéiques, les cils sont rares, les cheveux sont fins et peu abondants; le lanugo en revanche persiste, fait anormal chez un enfant de cet âge ; les ongles sont striés, friables et cassants.

c) Le derme est épaissi.

d) Comme il n'est pas rare de l'observer dans ce type d'affection, on retrouve des anomalies oculaires : sclérotiques bleues, hyperhémie des conjonctives, nombreux vaisseaux grêles sur la sclérotique, taie cornéenne droite.

e) L'état général est très altéré, l'enfant est hypotrophique (8 kg, 78 cm); il est fébrile; ses poumons sont encombrés. Les troubles neurologiques que l'on retrouve semblent pouvoir être rapportés à l'hémorragie cérébro-méningée des premiers jours de la vie.

L'enfant meurt huit jours après son entrée à l'hôpital.

La biopsie cutanée montre qu'il s'agit d'une ichtyose congénitale sans érythrodermie.

De l'étude de la famille, on retient que les parents ne sont pas consanguins. Une sœur, le père et la mère ont une peau normale. Dans la famille maternelle, on retrouve un cousin germain dont la peau est sèche et desquamante, deux oncles qui ont des lésions identiques et un autre cousin germain qui est atteint d'une ichtyose ayant débuté au troisième mois de la vie.

Deuxième cas : L'enfant, Maud V..., âgée de 1 jour, est hospitalisée dans le service, à l'hôpital Parrot, pour une érythrodermie ichtyosiforme. Il s'agit d'un premier enfant. La mère a été atteinte de la grippe, au troisième mois de la grossesse. On a du traiter par la progestérone, au cinquième mois une menace d'avortement. L'accouchement a eu lieu au terme de 8 mois, par le siège décomplété, mode des fesses. L'enfant pesait 2 kg 300 (placenta : 480 grammes). Il n'était pas cyanosé et a crié aussitôt.

L'enquête familiale ne décèle aucune tare familiale connue, mais permet de retrouver une notion de consanguinité. Les parents sont des cousins issus de germains.

Sous une couche parcheminée, transparaît un derme rougeâtre. Nulle part la peau n'est saine. La face est horrible : les yeux sont mi-clos, il existe un ectropion bilatéral, les lèvres sont normales, mais sèches. Les extrémités ne sont pas épargnées. Le cœur est normal avec rythme fœtal (E. C. G. normal); la respiration est un peu irrégulière; l'examen neurologique montre un « grasping » et un réflexe de succion normaux, mais sans signe de Moro ni marche automatique. Les réflexes ostéo-tendineux sont présents.

D'autre part, l'enfant est agité de petits mouvements convulsifs presque permanents, atteignant surtout les membres. L'électro-encéphalogramme, un peu plus tard, ne montrera aucune anomalie. Le crâne paraît normal : la fontanelle antérieure admet deux doigts et demi. L'enfant est alors placé dans un incubateur, reçoit des antibiotiques (1 000 000 unités de pénicilline par 24 heures) et est alimenté au lait maternel.

Cinq jours plus tard, on remarque une desquamation en plaques sur le dos et les membres, mais la peau, au-dessous, garde un aspect cartonné.

L'ectropion s'est accentué, le larmoiement est incessant.

On porte le diagnostic d'erythrodermie ichtyosiforme et l'on fait des applications locales de glycérolé d'amidon. Peu à peu la peau devient plus souple et la desquamation s'accentue. L'ectropion régresse mais de petits abcès de la paupière supérieure gauche se développent. Un mois après la naissance, l'état des téguments ne s'est pas encore sensiblement modifié. Un traitement nouveau est entrepris (Delta-cortisone : 5 milligrammes par 24 heures; vitamine A : 100 000 unités tous les deux jours). L'état de la peau s'améliore désormais de façon régulière.

Au bout de quatre mois l'ectropion a disparu, mais la peau reste rosée, sèche et squameuse.

L'étude histologique confirme le diagnostic de dermatose ichtyosiforme : kératinisation et desquamation excessives des couches superficielles de l'épithélium de Malpighi qui, d'autre part apparaît atrophié. Le derme sous-jacent n'est le siège d'aucune anomalie morphologique.

A l'âge de 13 mois, l'enfant a été revu. On peut noter une grosse amélioration, mais il persiste encore des lésions cutanées qui justifient la poursuite du traitement local.

Troisième cas : L'enfant, Philippe C..., est né à terme. L'accouchement s'est effectué par le siège; aucune réanimation n'a été nécessaire. Le poids de naissance était de 3 kg 100. L'enquête familiale n'a permis de retrouver aucune anomalie du même

type, aucune tare quelle qu'elle soit, aucune consanguinité chez les ascendants.

Dès la naissance les médecins reconnaissent chez cet enfant une érythrodermie desquamative et des rétractions tendineuses qui ont fait soulever le diagnostic d'arthrogrypose.

Ces rétractions tendineuses se sont améliorées puis ont disparues sous l'action de la kinésithérapie.

A l'âge de 2 ans et demi, l'enfant est hospitalisé à la Clinique de Génétique Médicale des Enfants-Malades. Il pèse 12 kilos et mesure 88 centimètres; son état général est bon.

Les lésions cutanées prédominent à la face, au cou, et aux membres, tandis que le tronc est en grande partie épargné. La peau est de coloration rouge vif et luisante. Elle est sèche. Par endroits on remarque une fine desquamation qui n'est pas comparable à l'importante desquamation du cuir chevelu. Les régions palmo-plantaire ne sont pas épargnées. Les ongles sont striés.

On conclue à une érythrodermie ichtyosiforme. On fait un traitement local par le glycérolé d'amidon et la vitamine A.

L'examen neurologique est normal. L'examen somatique ne démontre aucune anomalie que celle des téguments.

3° *La forme mineure*, bénigne, qui a été décrite par THIBAUT sous le terme de « revêtement kératosique (collodionné) exfoliant du nouveau-né ». C'est une forme rare; elle évolue franchement dans l'immédiat et ne met pas en jeu la vie de l'enfant. Secondairement trois modes évolutifs semblent se dessiner :

— Les cas de guérison définitive en quelques semaines ou quelques mois semblent très rares. Les observations qui en font état se rapportent sans doute à des desquamations lamelleuses collodionnées plutôt qu'à des ichtyoses congénitales.

— D'autres cas évoluent vers la guérison « presque complète ». Pour l'affirmer un recul d'au moins une année apparaît de toute façon comme une nécessité.

— L'évolution vers la constitution d'un état chronique est sans doute le mode évolutif le plus habituel.

A côté de ce classement des ichtyoses congénitales deux points particuliers méritent d'être mis en vedette.

1° En premier lieu il convient d'opposer fondamentalement les ichtyoses congénitales et les ichtyoses héré-

ditaires communes. Ce sont des affections totalement différentes ne présentant entre elles qu'une analogie de terme regrettable. En effet, l'ichtyose commune n'est jamais reconnue dès la naissance. Elle apparaît au plus tôt vers l'âge de 6 mois. Son importance n'est jamais comparable. Son extension est plus limitée. Son évolution est bénigne. Enfin, la transmission de l'ichtyose commune se fait selon le mode dominant, ce qui n'est pas le cas des ichtyoses congénitales.

2° En second lieu, certaines formes d'ichtyose congénitale où diverses malformations s'associent, doivent être individualisées.

Parmi ces formes complexes, citons tout d'abord le syndrome décrit par T. SJÖGREN et T. LARSSON, à l'occasion de 28 observations. Ici, l'ichtyose s'associe à une oligophrénie et une contracture pyramidale symétrique prédominant aux membres inférieurs.

Cette association de l'ichtyose n'a été décrite qu'en 1957. Depuis l'année 1891 jusqu'en 1957, toutes les publications retrouvées dans la littérature médicale et qui traitent de l'ichtyose congénitale, considèrent cette maladie comme étant une anomalie du revêtement dermique : aucune d'entre elles ne signale l'association de l'ichtyose avec les troubles du comportement nerveux ou mental.

Après cette publication des auteurs suédois, les auteurs anglais B. W. RICHARDS, A. RUNDLE et A. St. J. WILDING ont relaté, en 1957, les premières observations britanniques concernant ce tableau clinique : Il s'agissait de deux sœurs atteintes de ce syndrome. D'autres observations relatent aussi ce syndrome, les Américains K. L. LINK et E. C. ROLDAN (1958), et A. GREITHER (1960), M. SCHACHTER (1960), K. WALLIS et A. KALUSHINER (1960). La dernière en date étant celle de E. MAJDALANI, Mme J. RAFIE et Mlle Th. CATTAN de novembre 1962.

D'autre part, depuis longtemps, des anomalies oculaires (R. TURPIN) ont été notées au cours de certaines ichtyoses généralisées (opacifications de la cornée, atrophie de la rétine, rétinite pigmentaire, microphtalmie).

Il est d'ailleurs permis de penser que le système nerveux au même titre que l'œil peut être atteint dans une affection qui altère essentiellement la peau, puisque l'origine embryologique de ces trois éléments est commune.

Anatomie pathologique.

Examens macroscopiques. — On est en droit de se demander si dans cette malformation présentant des anomalies externes et typiques, les organes internes offrent aussi des lésions caractéristiques pouvant avoir une signification pathognomonique.

Julien Marie et ses collaborateurs ont trouvé à l'autopsie d'un malade atteint d'ichtyose congénitale des lésions essentiellement broncho-pulmonaires, sous forme de foyers de broncho-pneumonie suppurée. Ces foyers étaient disséminés dans presque la totalité des deux poumons affleurant la corticalité. Le foie ne présentait pas de dégénérescence graisseuse, les surrénales, les reins étaient normaux, l'encéphale était indemne. Il y avait du pus en abondance dans les deux antres.

Chevalley et ses collaborateurs ont trouvé un œdème généralisé des poumons et les autres viscères normaux.

Niemann et ses collaborateurs à propos d'une observation d'ichtyose congénitale ont trouvé à l'autopsie des poumons truffés d'abcès avec aspect infartoïde.

Mais de nombreux auteurs ne relèvent aucune particularité anatomique à l'examen post-mortem.

En résumé, dans la plupart des cas, les organes internes sont normaux et s'il existe une lésion, celle-ci siège le plus souvent au poumon, sous forme d'hémorragie ou d'œdème.

Examens microscopique des lésions. — L'ichtyose congénitale se caractérise par une hyperkératose diffuse considérable de l'épiderme avec hypertrophie des glandes sudoripares et atrophie des follicules.

Cette hyperkératose est presque toujours orthokéra-

tosique et forme des lamelles épaisses et étendues qui se détachent plus ou moins spontanément de l'épithélium, au niveau des assises les plus superficielles du stratum granulosum.

Une hyperacanthose relative et une hypertrophie des couches cellulaires à éléidine complètent ce tableau histologique.

Ces dernières modifications permettent d'ailleurs de distinguer histologiquement l'ichtyose congénitale de l'ichtyose vulgaire dans laquelle on note une atrophie du corps muqueux de malpighi et du stratum granulosum.

Les lésions bulleuses intra-épithéliales, les foyers de parakératoses, une infiltration inflammatoire du derme superficiel, sont des manifestations beaucoup plus importantes d'après LEVER.

Généralement le derme est normal. Les fissures intéressent toute l'épaisseur de la peau. Les glandes sébacées sont atrophiques ; les follicules pileux sont le plus souvent étouffés par la couche cornée.

Les papilles sont planes ou allongées, quelquefois hypertrophiées. Les vaisseaux sont dilatés et remplis. On trouve dans le tissu cellulaire des amas de cellules, composés surtout de lymphocytes.

Etiologie.

L'étiologie de l'ichtyose congénitale diffuse demeure encore contreversée.

Contrairement à l'opinion des auteurs classiques, la syphilis ne joue aucun rôle, car les réactions sérologiques effectuées sont toujours négatives.

L'influence de l'alcoolisme ne fut pas non plus jamais reconnue.

JONREFRUY et BARBEROUSSE incriminent l'hypothyroidie. Cette étiologie fut sans doute accréditée par le cas décrit en 1910 par MOURIQUANT, qui s'améliora par des extraits thyroïdiens. Dans l'observation de HALLET, il ne relevait pas de signes d'hypothyroïdie, mais il notait

que le cholestérol sanguin de la mère était de 315 mg %, celui de l'enfant 45 mg %.

Sticek mit en cause un trouble du métabolisme des protides.

Mc. Lester, Harris, Kenneth, Glick, Rappaport et Herman Vetlman pensent qu'il s'agit d'une avitaminose intra-utérine.

Les auteurs modernes s'accordent à reconnaître qu'il s'agit d'une malformation héréditaire du type récessif. En particulier, J. Marie, M. Lamy, Chevalley, d'Œelnitz, Buffam, etc...

Cette hypothèse est acceptée par Bauer et Hanhart dans leur traité de pathologie héréditaire et par Gates dans son ouvrage de génétique humaine.

En effet, un grand nombre des cas publiés, ont un caractère familial et beaucoup de publications mentionnent l'atteinte successive de deux ou trois enfants d'une même lignée. De telles incidences, qui sont loin d'être exceptionnelles, ont donc fait discuter le caractère héréditaire de cette affection et son mode de transmission.

Le plus souvent, il s'agit donc d'une transmission autosomique récessive, la maladie se manifestant chez les individus homozygotes pour le gêne responsable. L'absence de tare chez les ascendants, l'atteinte éventuelle de plusieurs enfants d'une même fratrie, la fréquence des cas isolés plaident en faveur de cette interprétation.

La découverte très fréquente de la consanguinité apporte un argument supplémentaire en faveur de la transmission récessive. E. Cok-Ayne a avancé le chiffre de 60 % de mariages consanguins et celui de 49 % de mariages entre cousins germains. Dans la dernière publication d'ichtyose congénitale rapportée par M. Lamy et ses collaborateurs en septembre 1962 sur 4 cas on retrouve 3 fois une union consanguine.

Pour illustrer cette conception héréditaire, nous rapportons le cas suivant de Siemens : cet auteur a suivi

une femme qui avait eu un enfant normal de son mari, et qui, au cours d'une union adultérine mit au monde 4 enfants porteurs d'ichtyose congénitale. On constata que le père était le demi-frère de la mère.

De plus, M. LAMY et ses collaborateurs, pensent qu'il existe, vraisemblablement, plusieurs types génétiques d'ichtyose congénitale qui sont peut-être déterminés par des lésions biochimiques initiales très différentes les unes des autres, bien qu'elles ne soient pas distinguables par leurs effets. Ces auteurs pensent, en effet que du moment qu'il existe plusieurs variétés cliniques et évolutives de l'ichtyose congénitale, le problème se pose de savoir s'il s'agit d'une seule maladie génétique, le caractère variable des signes dépendant de facteurs surajoutés, ou bien s'il s'agit, au contraire, de plusieurs maladies génétiquement différentes, difficiles à séparer les unes des autres.

Les données actuelles ne sont pas suffisantes pour qu'il soit possible de conclure définitivement. Cependant certains arguments plaident en faveur de l'hétérogénéité. C'est tout d'abord le taux extrêmement fort de la consanguinité parentale. C'est aussi l'existence de corrélations intrafamiliales. En effet, il semble que, dans une même famille, l'aspect d'une ichtyose familiale soit toujours le même. En revanche, le mode évolutif peut être différent et l'on observe des cas de gravité très diverse dans une même fratrie, certains d'entre eux étant mortels, d'autres bénins.

Enfin, notons que certaines observations font état d'une transmission dominante. (NICOLAS, ROUSSELET et RACOUCHOT; BROCQ, BIZARD et LANGEVIN).

Traitement

Le traitement de l'ichtyose congénitale comprendra une antibiothérapie importante destinée à lutter contre la survenue d'infections qui sont d'autant plus à craindre que les téguments leur offrent de multiples portes d'entrée. On y associera une vitaminothérapie qui pourra être à base soit de vitamine A ou vitamine H.

L'importance des déperditions lipidiques et protéiniques, l'impossibilité d'assurer au nourrisson une respiration cutanée correcte, celle également de pouvoir lui fournir, même par voie buccale, les apports nécessaires, placent celui-ci dans des conditions assez voisines de celles des grands traumatisés ou des grands brûlés. On ne saurait assez insister sur l'intérêt qu'il y a à traiter de tels enfants avec toute l'aseptie la plus rigoureuse, à les placer dans une atmosphère absolument stérile et humidifiée, à obtenir un décapage rapide des téguments et à tenter de corriger leur déséquilibre humoral soit par des injections de plasma, soit par des transfusions sanguines. Pour faciliter après desquamation la rénovation des téguments et empêcher leur kératinisation, on a songé à utiliser l'hormonothérapie corticosurrénalienne. Son efficacité a pourtant été discutée.

LA MALADIE DE LEINER-MOUSSOUS

D'après JACQUET, les érythèmes fessiers du nourrisson ont été décrits pour la première fois avec soin par PARROT, en 1878.

Pour BOISSERIE-LACROIX, qui a magistralement décrit cette affection dans une leçon faite à l'hôpital des Enfants-Malades en 1937, le premier travail sur la maladie de MOUSSOUS remonterait à l'observation que RAYMOND et BARBE ont présenté à la Société de Dermatologie en 1892 : « C'est un cas absolument authentique (diagnostic rétrospectif facile à la lecture), mais ils font une erreur de diagnostic en l'intitulant « Maladie de RITTER », ce qui leur valut d'être sévèrement critiqués par VIDAL et BESNIER qui, se trompant eux aussi, font de ce cas un eczéma séborrhéique ».

Il revient également une grande part à JACQUET lui-même dans l'étude de cette maladie. Il a décrit en 1900, sous le nom de « forme généralisée d'erythème infantile simple », une variété comportant « des plaques érythémateuses des fesses et des rhagades eczématiques. ... Ces lésions peuvent coexister avec la calotte sébacée de la

tête ... eczéma séborrhéique en un mot. Mais il faut renoncer pour le moment à décider s'il y a coexistence de deux lésions ou simple modification de l'érythème par un terrain spécial... »

En 1908, ignorant réciproquement leurs travaux, Carl LEINER, à Vienne, et MOUSSOUS, à Bordeaux, décrivent tous deux un syndrome d'érythrodermie desquamative du nourrisson.

D'après LEINER, la maladie qui porte son nom, et qui se sépare nettement de la maladie de RITTER, débute généralement vers la fin du deuxième mois ou au début du troisième par un érythème en taches disséminées sur le corps et une séborrhée de la tête et de la face, à l'exception du bout du nez, des narines et des parties voisines des joues; l'érythème du corps occupant surtout les surfaces d'extension des membres et ne s'accompagnant pas de démangeaisons, aboutit à une desquamation généralisée, sauf dans les plis de la peau et les plis articulaires où un enduit sébacé grisâtre et opâque remplace les squames. Il y a une légère inflammation sous-jacente. Pendant toute l'évolution l'état général est bon. Il n'y a pas de fièvre, les urines sont normales, les ganglions un peu engorgés. Il y a quelquefois de la diarrhée. Des rhagades péri-buccales peuvent gêner la succion. Il peut exister des altérations unguales. La mortalité est assez élevée ; les complications consistent en diarrhée, fièvre et cachexie. A l'autopsie, LEINER note une dégénérescence du myocarde, une infiltration graisseuse du foie et un catarrhe intestinal. A l'examen histologique de la peau, il n'y a que des lésions banales de dilatation vasculaire dans la couche capillaire, une légère augmentation des leucocytes, une légère inflammation et un œdème de l'épiderme avec parakératose.

L'examen bactériologique des selles ne montre qu'une flore banale ; les coupes histologiques de la peau ne permettent de montrer aucun microbe.

Sur 43 cas, LEINER note 28 guérisons et 15 morts. Il a tendance à admettre comme étiologie une auto-

intoxication provenant de troubles digestifs et, constatant que les enfants non nourris au sein sont rarement atteints, il incrimine le lait maternel malgré les analyses chimiques souvent négatives : effectivement, 41 sur les 43 cas rapportés par lui étaient nourris au sein.

La maladie dont nous venons de résumer la description de LEINER n'est connue à l'étranger que sous le nom de maladie de LEINER ; en France, on l'appelle maladie de LEINER-MOUSSOUS.

Bien qu'il n'ait pris lui-même la plume qu'en 1908, le professeur MOUSSOUS avait, en effet, inspiré, dès 1905, une thèse sur ce sujet à son élève LEBARD. Dans cette thèse on trouve les conclusions sur l'érythème fessier du nourrisson que MOUSSOUS reprit, en 1908, dans son article des Archives de Médecine des Enfants, pour constituer le syndrome d'érythrodermie desquamative du nourrisson. Il serait donc plus juste, du seul point de vue chronologique, d'appeler cette maladie : maladie de MOUSSOUS.

Voici les conclusions de la thèse de LEBARD :

1° L'érythème fessier affecte, chez les nourrissons atteints d'eczéma séborrhéique, un type spécial caractérisé essentiellement par la grande diffusion des lésions, leur délimitation bien tranchée, leur peu de tendance au suintement.

2° Cette affection apparaît surtout dans les quatre ou cinq premiers mois qui suivent la naissance.

3° Elle est plus tenace et récidive beaucoup plus facilement que les autres formes d'érythème fessier infantile.

4° Elle est toujours des plus bénignes et se caractérise par son absence de complications.

5° Fréquemment cet érythème paraît lié à un mauvais état gastro-intestinal, causé par un régime défectueux.

6° D'où application d'un traitement général qui doit toujours accompagner les moyens thérapeutiques locaux employés d'ordinaire dans les érythèmes du premier âge.

On voit déjà le syndrome de LEINER-MOUSSOUS qui se dessine. Il faut avouer qu'il manque encore la desquamation si caractéristique. MOUSSOUS, en 1908, complète la description du syndrome. Il individualise alors une maladie des nourrissons au sein et au biberon distincte de l'érythème fessier banal.

L'érythème, dans cette maladie, est plus étendu, il est généralisé, surtout occipital ou temporal, débutant parfois dans le sillon rétro-auriculaire, survenant avant, pendant ou après l'érythème fessier, mais ne manquant jamais.

L'érythème fessier est d'une rougeur uniforme ; il existe des plaques à distance, à contours nets, ne naissant jamais sur des vésicules. La desquamation n'est pas sans analogie avec ce que l'on voit dans les dermites diffuses telles que le psoriasis. Les squames, parfois imbriquées, réalisent par leur généralisation un véritable érythème desquamatif.

MOUSSOUS note de l'œdème du scrotum et signale comme LEINER des rhagades. L'érythème n'est pas précédé de troubles digestifs.

MOUSSOUS ne met pas le lait en cause parce que le changement de nourrice est inefficace et les nourrissons dont il parle ne sont pas toujours au sein. Il insiste sur l'importance du terrain, qu'il trouve identique à celui de la séborrhée et de l'eczéma. En dehors de la constitution léguée, en dehors de l'auto-intoxication digestive, il faut rechercher la cause qui a fait naître l'eczéma et MOUSSOUS tend à lui attribuer une origine thyroïdienne.

On retrouve donc dans les deux descriptions de LEINER et de MOUSSOUS les éléments essentiels de la maladie, érythème fessier suivi de desquamation chez un nourrisson atteint d'eczéma séborrhéique et souffrant quelques fois de troubles digestifs, tout en conservant un bon état général. Tous les deux s'accordent pour la trouver plus fréquente mais pas exclusivement chez le nourrisson au sein. LEINER incrimine une étiologie auto-

toxique ; Moussous nie l'influence du lait de la nourrice. Dans la thèse de Lebard, il signale l'existence de récidives possibles. Tandis que Leiner note une mortalité élevée, malgré la rareté des complications, Moussous en fait une maladie des plus bénignes. Mais ils sont unanimes à distinguer nettement l'un et l'autre la maladie, de la maladie de Ritter. Cette dernière, comme nous l'avons vu, se caractérise bien par un érythème, mais les symptômes cardinaux, qui manquent tous dans la maladie de Leiner-Moussous, sont le gonflement, la macération et l'exfoliation de l'épiderme en grands lambeaux avec épidermolyse cutanée (signe de Nikolsky). C'est en réalité une affection bulleuse à rapprocher du pemphigus.

En 1908 aussi, Ferrand publie sa thèse, où il résume en quelques lignes l'article de Moussous ; on y voit la confusion qui régnait encore à propos des érythèmes fessiers à cette époque où l'article de Moussous était ignoré.

De Vaugiraud, dans sa thèse, rapporte des observations recueillies dans le service de M. Comby. Il sépare catégoriquement la maladie de Ritter de la maladie de Leiner-Moussous (1913).

Hallez, en 1922, a constitué une excellente bibliographie de la maladie; il remarque la fréquence chez les nourrissons au sein, mais n'en tire pas de conclusions, car il ne trouve rien d'anormal dans le lait et préfère ne pas changer l'allaitement. Il cite des cas personnels : il rapporte ainsi 8 observations dont 6 chez les nourrissons au sein; 2 cas sur les 8 ont été mortels. Il présente des statistiques d'autres auteurs, tendant à prouver la fréquence de la maladie chez le nourrisson au sein : 16 cas sur 16 de Beck, 5 sur 5 de de Vaugiraud, 34 sur 34 de Bordot et d'Ovidio, 15 sur 25 d'Eliasberg.

Pour Marfan, l'érythème fessier banal peut être le point de départ d'une complication grave, la maladie de Leiner-Moussous qui ne se voit guère que chez les enfants au sein, et qui coexiste avec l'eczéma séborrhéique et l'érythème intertrigo. La complication s'annonce par

l'apparition sur le ventre et sur le dos de plaques kératosiques. Des troubles digestifs amènent parfois une dénutrition marquée qui peut se terminer par la mort. MARFAN soulève la question de l'intertrigo mycosique et discute l'importance que celui-ci pourrait avoir, parmi les érythèmes fessiers du nourrisson. Mais la cause déterminante de cet érythème fessier reste l'irritation cutanée de causes diverses, si fréquentes chez le nourrisson, et il conclut que la vraie cause reste encore à trouver.

Les travaux de M. et Mme MONTLAUR, en 1930, montrent qu'ils ne considèrent pas la maladie de LEINER-MOUSSOUS comme une entité morbide s'installant d'emblée, mais plutôt comme une complication sérieuse d'un érythème fessier banal, ou d'un érythème intertrigo du siège. L'entérocoque, d'après eux, serait toujours en cause et le syndrome décrit par LEINER et MOUSSOUS sous le nom d'érythrodermie desquamative du nourrisson ne serait que l'expression d'une réaction seconde entérococcique succédant à une dermite fessière entérococcique banale.

Dix cas recueillis dans le service de VIGNES furent traités par le vaccin entérococcique préconisé par MONTLAUR et BLECHMANN.

BLECHMANN, se basant sur les conclusions de M. et Mme MONTLAUR, fut partisan de la théorie entérococcique de la maladie de LEINER-MOUSSOUS et traita la maladie par l'auto-vaccin. Il rapporta, avec POTELUNE, à la Société de Pédiatrie, en 1931, un cas traité avec succès. Il souligna que « la maladie de LEINER-MOUSSOUS est l'expression la plus évoluée de la dermite dite eczéma séborrhéique... elle doit être considérée désormais comme un phénomène de sensibilisation à point de départ microbien, et due, comme l'a montré MONTLAUR, à l'entérocoque ».

SCREIBER, en 1931, à la Société de Pédiatrie, fait un rapport sur 19 cas qu'il a rassemblés en 19 ans. Dans l'ensemble, l'état général était loin d'être satisfaisant : 16 sur 19 étaient nourris au sein, 12 ont eu une entérite

plus ou moins accentuée. Presque tous étaient âgés au moins de 6 semaines. Il ne rapporte aucun décès, mais plus de la moitié de ces malades ont été perdus de vue après guérison.

Lereboulet, dans une leçon aux Enfants-Assistés, montre qu'il y a de grosses différences entre la maladie de Leiner-Moussous et la maladie de Ritter. La maladie de Ritter est un syndrôme bulleux et le signe de Nikolsky n'y manque jamais, tandis que la maladie de Leiner-Moussous est un syndrôme cutané sans vésicule, dans lequel on ne trouve d'épidermolyse à aucune période de son évolution. Il y a sécheresse absolue de l'épiderme.

Sezary et Benoist voient la maladie de Leiner-Moussous comme un érythème infectieux développé à la faveur d'une sensibilisation particulière de l'organisme. Ils la rapprochent des érythèmes streptococciques de l'adulte dont elle reproduit pour eux assez fidèlement la symptomatologie. En outre, ils rappellent que Strosky et Veber ont constaté qu'après la guérison les enfants demeuraient graciles et leur développement corporel était retardé. Sezary et Benoist croient démontrer l'existence d'un facteur constitutionnel si souvent incriminé, au moyen de deux cas familiaux qu'ils rapportent. Ils écartent l'hypothèse de l'avitaminose suggérée par Witman, Nobel et Kromer.

Woringer, en 1946, remet en question la nature mycosique de la maladie sur laquelle Le Blaye avait encore insisté quelques années auparavant.

Il résulte de cette étude historique que l'accord est entièrement fait, à l'heure actuelle, sur l'existence d'une entité morbide décrite sous les noms d'érythrodermie desquamative du nourrisson, maladie de Leiner ou maladie de Leiner-Moussous. Après une description clinique sur laquelle l'accord est actuellement unanime, beaucoup d'auteurs essaient d'en éclairer la pathogénie et l'étiologie.

L'étude clinique de la maladie de Leiner-Moussous se divise en deux périodes assez distinctes.

Période de début

C'est en général vers la fin du deuxième mois, ou au début du troisième, que les parents amènent leur enfant en consultation, alors que la maladie a atteint son degré maximum, mais en général l'infection apparaît dès les premières semaines; elle débute par des lésions d'intertrigo inguino-crural, interfessier, péri-anal et génital. Ces lésions s'étendent aux parties voisines et donnent rapidement l'aspect suivant : « La peau est rouge, congestionnée, un peu grasse parfois » (Boisserie-Lacroix). Cette rougeur intéresse les fesses, la partie interne des cuisses et se propage plus ou moins rapidement, pour donner l'impression d'un « slip rouge ». Les bords de l'érythème sont plus ou moins bien marqués, irréguliers, d'aspect géographique ou micropolycycliques.

L'érythème est plus ou moins foncé, souvent rosé, habituellement lisse et luisant, vernissé, brillant. L'épiderme semble aminci, parfois d'aspect collodionné.

Rapidement cette nappe érythémateuse et érythématosquameuse s'étend par la production et la coalescence, au-delà de ses limites, d'îlots éruptifs, très finement vésiculeux, puis squameux et gras, desquamant finalement sur les bords. L'érythème gagne ainsi la face postérieure des cuisses, le creux poplité, les mollets, les pieds, tandis que sa région supérieure remonte sur le pubis, les lombes, la partie inférieure de l'abdomen.

Il peut s'agir d'enfant dont la nutrition et l'accroissement sont satisfaisants, sans trouble digestif, mais le plus souvent il existe des troubles digestifs légers, diarrhée prandiale (banale chez l'enfant au sein), quelques vomissements, une perte de poids ou même un simple arrêt dans l'ascension de la courbe de poids.

Au niveau de cet érythème on ne trouve aucune lésion de grattage. Cette absence totale de prurit conserve au nourrisson un sommeil normal.

A la même époque, sur la région céphalique, séborrhée et intertrigo rétro-auriculaire font leur apparition.

Le cuir chevelu se recouvre d'une calotte de croûtes

jaunâtres, épaisses, facilement détachables, sous lesquelles la peau est rouge, parfois légèrement suintante. C'est cette atteinte céphalique qui donne à tous ces petits malades un aspect identique.

Les cheveux sont rares, les paupières recouvertes de squames; seuls, le bout du nez, les narines et le cou ne sont atteints qu'en dernier et parfois indemnes.

L'association de ces localisations, ces caractères à la fois érythémateux et squameux sont caractéristiques de cette maladie et doivent en faire poser le diagnostic à cette époque afin d'entreprendre le traitemnt. Sinon on atteint rapidement la :

Période d'état :

Des régions atteintes primitivement, les plaques érythématosquameuses s'étendent à tout le reste du corps en nappes confluentes, et les lésions s'accentuent pour former la grande érythrodermie.

De la région inguinale l'érythème gagne successivement la face postérieure des cuisses, la région poplitée puis l'ensemble des membres inférieurs.

Parti de l'ombilic, il s'étend en bandes latérales sur l'abdomen et les lombes.

Parti du creux axillaire, il envahit progressivement le thorax sur toutes ses faces.

Enfin du sillon rétro-auriculaire il atteint toute l'extrémité céphalique.

De larges placards rouge vif ou rouge vineux, aux limites imprécises et sinueuses, s'associent à d'abondantes productions squameuses. On peut cependant trouver quelques intervalles de peau saine et souvent la moitié supérieure du corps est moins atteinte que la moitié inférieure.

La palpation ne révèle aucun épaississement, aucune infiltration de la peau. On peut trouver quelques micro-ganglions.

Il n'y a aucune lésion des muqueuses.

La desquamation apparaît en même temps que l'érythème. Les couches de l'épiderme se dessèchent, se fendillent, se craquèlent, finissent par tomber spontanément, en particulier dans les langes de l'enfant. Ces écailles donnent, au toucher, une consistance grasse et onctueuse.

Cette desquamation varie d'intensité d'un jour à l'autre et selon les régions du corps.

Fine et furfuracée à la face, de larges lambeaux se détachent des membres inférieurs.

Sous ces squames épaisses mais se détachant facilement, le derme est rouge vif, épaissi mais non suintant.

Nous pouvons trouver plusieurs *formes cliniques* de cette maladie de LEINER-MOUSSOUS. En dehors des formes intenses que nous venons de décrire, nous pouvons trouver des formes frustes. Les lésions peuvent être plus discrètes, l'érythème peut rester localisé à la région inguino-fessière et ne s'accompagner que d'une légère séborrhée.

Dans d'autres cas, ce sont les lésions céphaliques qui prédominent.

Enfin, on peut souvent retrouver de grands espaces de peau saine.

Une forme clinique particulière de la maladie de LEINER-MOUSSOUS mérite d'être notée : C'est *la forme du nouveau-né*. Forme habituellement grave, à début ultra-précoce. Plusieurs publications récentes relatent des observations se rapportant à cette forme de la maladie. C'est d'abord l'observation de G. E. PRINCE dans le « Journal of Pediatrics » de 1955 : Cet auteur rapporte le cas d'une famille dans laquelle trois enfants mâles présentèrent dès la naissance une érythrodermie généralisée plus ou moins rapidement mortelle. Le premier enfant décéda au bout de 11 jours, le deuxième au bout de 4 jours et le troisième à l'âge de 5 mois. Les lésions cutanées étaient bien des lésions de la maladie de LEINER-MOUSSOUS.

C. H. Brandt, en 1954, rapporte aussi le cas de trois frères et sœurs présentant une érythrodermie dès la naissance.

Enfin P. Monnet, J. Coudert, J. Gauthier et M^lle^ Brunat (février 1962) rapportent l'observation d'une fratrie de trois, comportant une fille normale et deux garçons qui présentent tous deux, dès la naissance, une érythrodermie généralisée. Dans les deux cas, bien qu'à des dates différentes (3 mois et 5 jours respectivement), l'évolution se fit vers la mort dans un cortège de troubles dyspeptiques graves, cependant que les examens biologiques et les constatations nécropsiques ne permirent pas d'attribuer de cause précise aux troubles dyspeptiques observés et aux décès consécutifs.

L'anatomie pathologique montra que les lésions réalisées étaient bien celles de la maladie de Leiner-Moussous.

Ainsi ces différents cas se singularisent surtout par le début néo-natal et l'évolution mortelle.

Cependant l'évolution de cette maladie est en général bénigne. L'hyperhémie de la peau, l'intensité de la desquamation s'atténuent progressivement.

Les squames deviennent plus fines et la peau reprend petit à petit son aspect normal, tout ceci en quelques semaines.

Cette bénignité ne semble pas être la seule évolution possible. Leiner note un tiers de décès dans sa statistique. Moussous, Marsan décrivent également des cas mortels. Lereboulet rapporte un décès.

« Même quand la maladie cutanée évolue favorablement, disait Leiner, l'état général de ces petits malades est toujours atteint, ils perdent parfois beaucoup de poids et il faut souvent longtemps pour que le développement redevienne normal. »

Parmi les observations rapportées dans la littérature, les décès sont dus à des broncho-pneumonies, des états toxiques, des septicémies.

Ces complications graves, mortelles, sont d'ailleurs rares. Par contre, les complications plus bénignes sont fréquentes, en particulier chez les enfants hospitalisés.

On relève de nombreuses observations d'abcès sous-cutanés, d'adénophlegmons et de multiples complications auriculaires. En particulier dans les observations de WHITE se rapportant à l'épidémie de la crèche d'Antony, on retrouve 100 % d'otites et toujours un mauvais état général à la guérison de l'érythrodermie.

Cette maladie de LEINER-MOUSSOUS ne pourra guère être confondue avec l'ichtyose congénitale, dont nous avons vu que l'un des points essentiels était qu'elle existe depuis la naissance.

La maladie de RITTER ne pourra non plus prêter à confusion. Elle débute toujours par un érythème péribuccal puis gagne tout le corps. On trouve des rhagades péri-buccale, des vésicules et même de vraies bulles remplies de sérosités louches sur un fond érythémateux. Il s'agit d'un véritable pemphigus géant généralisé. Après la desquamation nous trouvons le signe de NIKOLSKY.

C'est donc essentiellement avec l'eczéma des nourrissons que l'on devra discuter le diagnostic.

Toutefois, l'âge de prédilection des deux maladies est différent. L'érythrodermie débute tôt, dès les premières semaines de la vie. L'eczéma, par contre, apparaît vers le troisième ou quatrième mois. L'éruption de l'eczéma se localise d'abord aux pommettes, est nettement papulo-vésiculeuse et suintante. Il y a œdème, infiltration des téguments et un prurit intense gêne le sommeil de ces malades. Nous avons, au contraire, noté l'absence de prurit dans la maladie de LEINER-MOUSSOUS.

Les barrières ne sont pas toujours aussi nettes entre ces deux maladies. L'eczéma peut être précoce, l'érythrodermie peut être localisée uniquement à l'extrémité céphalique. C'est le prurit, ou l'absence de prurit, qui permettra souvent de poser le diagnostic.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Examen macroscopique.

A l'autopsie, LEINER avait retrouvé une dégénérescence sévère du myocarde, une dégénérescence et une infiltration du foie, une modification catarrhale de la muqueuse intestinale, pas de modification du système lymphatique et souvent des lésions rénales.

L'autopsie des deux malades de P. MONNET et ses collaborateurs (février 1962) ne montre rien de particulier si ce n'est, pour le premier malade, une rate un peu grosse et, pour le deuxième, des lésions congestives au niveau du foie et une alvéolite œdemateuse banale au niveau du poumon.

Examen microscopique des lésions

Les différents éléments histologiques de la maladie de LEINER-MOSSOUS sont les suivants :

— Les couches cornées sont en parakératose et présentent une desquamation feuilletée.

— Acanthose.

— Papillomatose avec bourgeons interpapillaires en masse.

— Absence de modifications pilosébacées ou sudoripares.

— Absence de modifications évidentes des fibres élastiques du derme.

— Dilatation des vaisseaux et capillaires avec afflux de leucocytes.

Etiologie

Comme nous l'avons vu au cours de l'historique de cette affection, son étiologie a préoccupé tous les auteurs depuis LEINER et MOUSSOUS.

Ce dernier avait envisagé une origine thyroïdienne. Nous ne pensons pas qu'il faille retenir cette étiologie.

Préoccupé par la syphilis congénitale, fréquente à

son époque, PARROT suggéra que celle-ci pouvait être en cause dans la maladie de LEINER-MOUSSOUS.

La fréquence des examens sérologiques positifs chez l'enfant, à la naissance, à trois mois, et chez la mère, est peu important et on ne retrouve dans la grande majorité des cas aucun signe viscéral de syphylis congénitale. Actuellement où celle-ci est en nette régression, l'érythrodermie des nourrissons est toujours aussi fréquente.

La « mal-alimentation » dont le signe objectif serait la diarrhée, a été invoquée à son tour, mais la diarrhée n'est pas nécessaire pour que l'érythème apparaisse et, inversement, il y a des diarrhées qui ne se compliquent jamais d'érythème.

Une théorie selon laquelle l'origine de la maladie serait à chercher dans une carence alimentaire vit le jour en Allemagne après la première guerre mondiale (HACKER et WITTMANN).

Ces deux auteurs avaient été très impressionnés par la fréquence extraordinaire de la maladie durant les années de restrictions alimentaires qui suivirent la première guerre. Ils en conclurent à l'absence d'une vitamine, contenue normalement dans les aliments frais.

Un régime carencé semblable à celui utilisé pour la reproduction expérimentale de la pellagre provoqua chez le rat une dermite voisine de celle du nourrisson.

Reste à savoir, comme l'écrit WORINGER, « si cette dermite squameuse du rat correspond aux lésions observées chez le nourrisson humain ».

Pour d'autres, en particulier l'école allemande, il s'agirait d'une maladie constitutionnelle. La maladie ferait partie du groupe de la diathèse exudative. La dermatose serait l'expression d'un trouble frappant principalement le métabolisme des graisses. Mais plusieurs faits d'observation sont en contradiction avec les hypothèses constitutionnelles et carentielles et ne s'expliquent que si l'on admet l'hypothèse infectieuse de la maladie.

La nature infectieuse de la maladie de Leiner-Moussous ne fait actuellement plus aucun doute. Elle a été expérimentalement établie par LEREBOULLET en 1935, à Antony, par DUPUY et CHASSAIGNETTE, à Bordeaux en 1937 par WORINGER qui relate, en 1946, de façon particulièrement explicite, la contamination de nourrisson à nourrisson et de nourrisson à mère.

La nature infectieuse de la maladie étant établie, de nombreuses recherches visèrent à identifier le germe.

VALLEIX en 1838, DUBREUIL et JOULIA en 1921, LE BLAYE en 1933 et WORINGER en 1946 pensèrent qu'il s'agissait de Monilia albicans.

G. PETGES et SABOURAUD montrèrent que le streptocoque était en cause dans de nombreux cas et plus particulièrement dans la variété rétro-auriculaire.

En 1931, M. et M^me^ MONTLAUR entreprirent des travaux qu'ils rapportent dans « Le Nourrisson ». Des squames furent prélevés au niveau des lésions avec une brosse à dent stérile sur boîte de pétri stérilisée. Ils trouvèrent des cocci en chaînes, diplocoques en capsules ou non, avec quelques amas toujours gram + qui furent déterminés être des entérocoques. Mais ils ajoutent que sur 79 des 88 nourrissons sains examinés par ailleurs, on trouve souvent des entérocoques sur la peau. Ils traitèrent la maladie par l'auto-vaccin et rapportent avec POTELUNE, à la Société de Pédiatrie, en 1931 un cas ainsi traité avec succès.

En 1955, J. MARIE dans la thèse de son élève A. JACOB-DENNERY rapporte 27 observations pour lesquelles on note la présence absolument constante de staphylocoques dorés pathogènes. Dans les nombreuses complications infectieuses relatées dans ces 27 cas : otites, adenophlegmons, abcès sous-cutanés, mammite, on retrouve toujours dans le pus, du staphylocoque doré pathogène à l'exception de tout autre germe.

Traitement :

Le traitement de la maladie de LEINER-MOUSSOUS con-

sistera dans la désinfection des lésions, dans l'application d'antibiotiques, ainsi qu'en mesure d'hygiène et de régime alimentaire.

Les auteurs contemporains sont généralement d'accord pour estimer que l'essentiel est une bonne hygiène, avec suppression de la macération cutanée. En partant de ce fait, O. S. Rougichitch et M. Soubitch du Centre des Prématurés de Belgrade, sont arrivés à l'idée d'essayer de déterminer la part qui, dans le traitement efficace de cette dermatose, appartient à l'hygiène et à la suppression de la macération par rapport à toutes les autres mesures thérapeutiques.

Ces auteurs ont publié dans les Archives françaises de Pédiatrie d'avril 1960, les résultats de ce traitement sur 9 cas d'érythrodermie desquamative, dont quatre cas graves et cinq légers. Le traitement consistait uniquement en exposition du nourrisson complètement nu dans l'incubateur, type Armstrong, à la température de 27° à 28° ; le pourcentage d'humidité étant d'environ 70. L'incubateur était changé et désinfecté une fois par semaine. Le drap et les langes sur lequel le nourrisson était couché étaient stérilisés et fréquemment changés.

La guérison a été obtenue sans adjonction d'aucune autre thérapeutique dans des délais allant de 11 à 42 jours, selon les cas.

DISCUSSION NOSOLOGIQUE

Comment se situe notre observation par rapport à ces différentes entités ?

La maladie de Ritter est essentiellement une affection vésiculo-bulleuse se rapprochant des pemphigus graves. Son individualité est discutée.

L'ichtyose congénitale diffuse est comprise comme une affection héréditaire atteignant le fœtus, et le plus souvent incompatible avec la vie. A côté de la forme grave, des formes moyennes et mineures, voire des formes suivies de guérison ont été décrites.

L'érythrodermie desquamative peut être actuellement comprise comme la complication d'un intertrigo infectieux survenant sur un terrain défini par l'état séborrhéique de la peau et du cuir chevelu, et un âge particulier : premier à quatrième mois environ, quoique des formes du nouveau-né aient été récemment décrites (observations de G. E. Prince, C. H. Brandt, et la dernière en date de P. Monnet et ses collaborateurs en février 1962).

Notre observation ne s'intègre dans aucun de ces cadres. Il s'agit en effet d'une érythrodermie acquise à l'âge de 1 mois, puis compliquée d'aspect icthyosiforme gravissime ayant provoqué une momification et un aspect collodionné typique de l'enfant, avec retentissement extrêmement important sur l'état général.

Après une évolution très grave de deux semaines, la guérison s'est produite brusquement et sans séquelles, en particulier sans intertrigo discret chronique comme il en existe toujours après une maladie de Leiner-Moussous.

Il existe cependant chez notre malade une discrète séborrhée.

Notre observation est cependant proche de l'érythrodermie desquamative de Leiner-Moussous par l'âge, le terrain séborrhéique, le début par érythrodermie du siège, la guérison par les anti-infectieux et mise en incubateur.

Nous pensons donc être en présence d'une modalité particulière de dermite infectieuse capable de réaliser de façon acquise une érythrodermie puis un aspect collodionné, et susceptible de causer la mort par athrépsie ou infection. Nous la nommons provisoirement « dermite collodionnée acquise du nourrisson ». La capacité de guérir complètement en quelques jours et sans séquelles la sépare de l'érythrodermie desquamative qui laisse un intertrigo discret jusque vers 4 ou 5 mois.

CONCLUSION

Nous avons présenté l'observation d'un enfant qui, normal à la naissance, a été hospitalisé à l'âge de deux mois pour une affection dermatologique accompagnée d'une athrepsie extrême ayant réalisé une véritable « momification » par l'amaigrissement, l'aspect inerte en position fœtale, le revêtement entier de la surface cutanée par un enduit « collodionné » très abondant, interrompu par endroit par des crevasses démasquant un derme érythrosique.

Des traitements anti-infectieux multiples, l'alimentation artificielle par gavages et perfusions, le maintien en atmosphère stérile et humide en incubateur, ont permis contre toute attente, après une quinzaine de jours une guérison soudaine par une desquamation intense.

Cette guérison a été totale, avec reprise rapide ultérieure de l'état général et sans aucune séquelle apparente.

Bien que cet enfant ait présenté lors de son hospitalisation un aspect en tous points analogue à ce qu'on décrit sous le terme de « fœtus collodionné » ou « érythrodermie ichtyosiforme diffuse » ou encore « ichtyose congénitale diffuse », notre observation se sépare totalement de cette affection qui s'observe sur le fœtus dès la naissance et qui, dans les cas où elle évolue favorablement, laisse la plupart du temps des séquelles cutanées définitives.

Ceci nous a conduit après avoir fait une revue détaillée des observations actuellement décrites de « fœtus collodionnés ou ichtyoses congénitales » à envisager la parenté de notre cas avec l'érythrodermie desquamative de Leiner-Moussous.

C'est une affection parfaitement connue car rencontrée très couramment en pratique pédiatrique. Elle est actuellement comprise comme la complication d'un intertrigo infectieux du siège, évoluant sur un terrain particulier qui est défini par l'âge : 1 à 4 mois et par l'existence d'une peau séborrhéique. Ce terrain existait chez notre malade. Mais son affection se séparait d'une forme sévère d'érythrodermie desquamative par l'atteinte gravissime de l'état général, par l'aspect tout à fait spécial de l'enduit cutané, par la guérison brusque, sans aucune séquelle d'intertrigo discret.

Nous pensons, en définitive, avoir assisté à une modalité particulière de dermite infectieuse, réalisant de façon acquise érythodermie, puis aspect collodionné, et susceptible de provoquer la mort par athrepsie, comme de guérir sans séquelles, par un traitement hygiéno-diététique et anti-infectieux approprié. Nous la classons provisoirement sous le terme de « dermite collodionnée acquise du nourrisson ».

Vu : *Le Président de thèse,*
SOREL.

Vu : *Pour le Doyen,*
BLANC

Vu et permis d'imprimer :
Toulouse, le 18 février 1963

Le Recteur :
Président du Conseil de l'Université :
DOTTIN

BIBLIOGRAPHIE

BOISSERIE-LACROIX. — La maladie de Moussous. Erythrodermie desquative. *Bull. et Mém. de la Soc. Méd. Infant. de Bordeaux et Sud-Ouest*, 1937, 2, pp. 61 à 68.

BRANDT C. H. — Erythroderma desquamativa. 2 cases in one family. *J. of Pediatrics*, 1954, 45, 471.

DEBRE R. et LELONG M. — *Pédiatrie. Maladies congénitales de la peau.* Editions médicales. Flammarion.

DUCAS P. et M. MAYER. — Un cas d'érythrodermie ichtyosiforme grave congénitale diffuse du nouveau-né (considérations thérapeutiques et iconographiques). *Arch. française de Péd.*, 1962, 6, pp. 825 à 830.

FERRAND M. — Les dermites des nourrissons (érythème infantile). *Thèse*, Paris 1908.

GRISLAIN et P. LEMOINE. — In *J. de Péd. de Montpellier*, 4-6-57.

HALLEZ G. L. — Etude critique sur certaines dermatoses desquamatives du nourrisson. *Le Nourrisson*, 10e *année*, n° 1, 1922.

VON HEBRA H. — *Demonstration eines falles von ichtyosis congenita*, 1897.

VON HEFRA H. — Ichtyosis congenita. — In *Monatsh fur prakt-derm*, 1883.

JACOB-DENNERY Annette. — Du rôle étiologique du staphylocoque dans l'érythrodermie du nourrisson. — *Thèse*, Paris, dact., 1955.

LAMY M., AUSSANNAIRE M., NEZELOF, FREZAL J., Mlle JAMMET M.-L., REY J. et LABRUNE B. — L'érythrodermie ichtyosiforme du nouveau-né. A propos de quatre cas d'ichtyose congénitale. *Arch. françaises de Péd.*, 1962, 7, pp. 867 à 879.

LEBARD M. G. J. — Sur un type d'érythème fessier évoluant chez les nourrissons atteints d'eczéma séborrhéique. *Thèse*, Bordeaux, Janvier 1905.

LE COULANT P. — Le syndrome de Leiner-Moussous (erythrodermie desquamative des nouveau-nés). *La Vie Médic.*, avril 1952, pp. 43 à 51.

LEINER C. — Uber Erythrodermia desquamativa, eine Engenartige universelle Dermatose der Brustkinder. *Arch. fr. Derm. u. Syph.*, 1908, fasc. 1 et 2.

MAJDALANI E., Mme RAFIE J. et Mlle CATTAN Th. — Oligophrénie et ichtyose congénitale. A propos d'un cas sans contracture pyramidale. *Arch. françaises de Péd.*, 1962, 9, pp. 1247 à 1252.

MARFAN. — Les érythèmes fessier des nourrissons. *Clinique des Maladies de l'Enfance*, 2e édition, 1928, p. 351.

MONNET P., COUDERT J., GAUTHIER J. et M^lle M. BRUNAT. — Erythrodermie desquamative du nouveau-né. Forme particulièrement grave à début ultra-précoce et peut-être familiale. *Arch. françaises de péd.*, 1962, 2, pp. 243 à 248.

MONTLAUR (M. et M^me). — Du rôle de l'entérocoque dans la genèse de certaines réactions cutanées considérées comme eczéma du nourrisson. Phénomènes de sensibilisation. *Le Nourrisson*, t. 19, n° 3, 1931.

PHAM DOAN DE. — Contribution à l'étude et au traitement de l'ichtyose congénitale du nouveau-né. *Thèse*, Paris, dact. 1959.

PRINCE G. E. — Erythroderma desquamativa of the newborn infant. *J. of ped.*, 1955, 47, 4, pp. 475 à 480.

ROUGICHITCH O. S. et SOUBITCH M. — Une méthode facile de traitement de l'erythrodermie desquamative. *Arch. française de Péd.*, 1960, 4, pp. 517 à 519.

SJÖGREN T. et LARSON T. — A clinical and génétic study, oligophrenia in combinaison with congénital ichtyosis and spastics disorders, 1957, 32, pp. 1 à 104.

THIBIERGE G. — In *Ann. Dermat.* 1812.
— In *Pratique dermatologique* t. 2, p. 851.
— In *Ann. Derm. et Syph.*, p. 192.

WHITE Seymour James. — Contribution à l'étude de la maladie de Leiner-Moussous. A propos d'une épidémie survenue à la pouponnière d'Antony. *Thèse*, Paris, 1936.

WOHRINGER. — La dermite du nourrisson. *Arch. françaises de Péd.*, 1946, 3, pp. 40 à 49.